

El retinoblastoma es un tumor en la retina del ojo que afecta a los niños pequeños, por lo general antes de los dos años. Se trata de una patología extremadamente rara que en Suecia se detecta de media en 6-7 niños cada año. La mayoría de los afectados presentan un tumor en un solo ojo (retinoblastoma unilateral), mientras que en un tercio se manifiesta el tumor en ambos ojos (retinoblastoma bilateral).

La totalidad de los tumores bilaterales son hereditarios, mientras que sólo un 10-15% de los unilaterales lo son. No obstante, es más común que el niño sea el primer individuo de la familia en sufrir un retinoblastoma hereditario a que éste sea transmitido por un pariente.

La mitad de los hijos de un progenitor con retinoblastoma hereditario padecen la enfermedad y casi todos los niños con predisposición a la enfermedad desarrollan uno o varios tumores oculares. Por lo tanto, el riesgo de desarrollo de tumor es de casi el 50% en los niños con retinoblastoma hereditario.

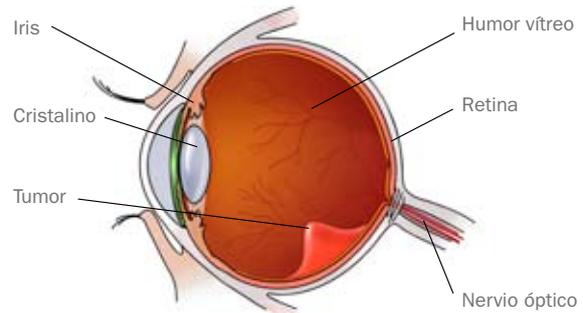
Por el contrario, el retinoblastoma unilateral es una forma de enfermedad esporádica y aleatoria, por lo que hay poco riesgo de que se transmita la predisposición a padecerlo.

SÍNTOMAS

Los síntomas del retinoblastoma pueden antojarse difusos y de difícil detección. Lo más común es una alteración en la apariencia de la pupila, en la que ésta, normalmente de color negro, presenta un aspecto blanquecino o amarillento. Algunos padres pueden apreciar que la pupila destella desde ciertos ángulos con la luz atenuada mientras que otros constatan divergencias en las fotografías. El estrabismo en el menor también puede ser un síntoma de tumor ocular, aunque es una causa muy poco habitual de aquél.

DIAGNÓSTICO

Los niños con un posible cuadro de retinoblastoma son remitidos desde la Clínica Oftalmológica Regional al Hospital Oftalmológico de San Erik de Estocolmo, para su correspondiente diagnóstico.



TRATAMIENTO

El tratamiento dependerá del alcance del tumor y de su eventual carácter unilateral o bilateral. Suele recurrirse a la extirpación quirúrgica del ojo en los tumores más extendidos, mientras que los posibles tumores del otro ojo, a día de hoy, suelen tratarse con éxito mediante quimioterapia sistémica junto con varias sesiones de tratamiento láser focal. En algunos casos el tratamiento se completa con radiaciones ionizantes mediante un aplicador radioactivo, fijado durante un día a la superficie ocular. Si ello no resultara suficiente, se puede recurrir a la denominada radioterapia externa de toda la parte posterior del ojo. Pueden desarrollarse nuevos tumores tras el tratamiento, por lo que los intervalos de control tras la quimioterapia y el tratamiento láser focal son inicialmente de un mes y luego se van distanciando sucesivamente en el tiempo. Los controles se llevan a cabo primero bajo anestesia, y a partir de los 4-5 años en la consulta y con el paciente despierto, pudiéndose dar por finalizados normalmente a los 7-8 años de edad.

PRONÓSTICO

A principios del siglo XX, el pronóstico del retinoblastoma era bastante poco alentador, pero de

entonces hasta ahora la tasa de supervivencia se ha incrementado notablemente. Hoy en día, más del 95% de los niños en los países de Occidente están totalmente restablecidos cinco años después del inicio de la enfermedad y la extensión del tumor es actualmente extremadamente rara. Igualmente, gracias a las modernas técnicas de tratamiento, la vista suele preservarse a un alto

nivel, siendo relativamente pocos los menores con retinoblastoma que resultan sensiblemente discapacitados. Además, la plena visión con un ojo es suficiente a día de hoy para, por ejemplo, poder conducir un vehículo.

Documento examinado por Stefan Seregard, catedrático del Hospital Oftalmológico de San Erik, abril de 2009.